**Information für Patienten**

**Sarkoidose**

Die Sarkoidose ist eine entzündliche Erkrankung, die jedes Organ befallen kann. In etwa 90 % der Fälle ist die Lunge betroffen. Die mikroskopische Analyse von Biopsien aus der Lunge zeigt eine Zusammenballung von weißen Blutkörperchen (Granulome), die charakteristisch für diese Erkrankung ist. Granulome stellen eine Immunantwort auf Keime oder Fremdkörper dar und insofern vermutet man, dass die Sarkoidose durch solche Auslöser hervorgerufen wird. Leider ist die Ursache der Sarkoidose weiterhin im Dunkeln.

Der menschliche Organismus kann mit einer Sarkoidose befallen sein, ohne dass sich Symptome entwickeln, die den Patienten zum Arzt führen. In solchen Fällen führt häufig ein Röntgenbild des Brustkorbes, das aus anderen Gründen angefertigt wurde, zu einer Diagnostik mit dem Ergebnis einer Sarkoidose. Die Erkrankung kann mehrere Jahre bestehen ohne dass eine Therapie notwendig wird. In anderen Fällen kann eine dauerhafte Therapie über Jahrzehnte notwendig werden, die nicht immer die Entwicklung von Organschäden verhindert. Die chronisch progressive Form der Erkrankung führt beim Befall der Lunge zu Luftnot bei Belastung und zu einer erheblichen Reduktion der Lebensqualität. Patienten mit Manifestationen im Zentralnervensystem und am Herzen leiden besonders häufig unter permanenten Organschäden.

**Wer erkrankt an Sarkoidose?**

Die Sarkoidose wird überall auf der Welt beobachtet und betrifft Patienten jeden Alters. Am häufigsten manifestiert sie sich zwischen dem 20. Und 40. Lebensjahr. Bei Frauen kommt es zu einem zweiten Altersgipfel um das 60. Lebensjahr. Es wurden signifikante Unterschiede bei der Erkrankungsrate von unterschiedlichen Ethnien (Rassen) und den Geschlechtern beobachtet. Frauen sind etwas häufiger als Männer betroffen. In Deutschland beträgt die Erkrankungsrate etwa 12/100.000 Einwohner und der Krankenstand etwa 45/100.000 Einwohner. Neben den messbaren Organschäden leiden die Patienten häufig an einer chronischen Erschöpfung, die die Lebensqualität deutlich einschränkt.

Eine Exposition gegenüber anorganischen Stäuben, Insektiziden und Schimmel wird bei Sarkoidose-Patienten häufiger beobachtet. Eine ursächliche Bedeutung dieser Expositionen ist jedoch nicht bewiesen. Ob jemand an einer Sarkoidose erkrankt, hängt von individuellen genetischen Faktoren und der Lebensumgebung (Umweltfaktoren) ab. Blutsverwandte von Sarkoidosepatienten haben ein erhöhtes Risiko ebenfalls an Sarkoidose zu erkranken. Etwa fünf Prozent der Sarkoidosepatienten haben Blutsverwandte, die ebenfalls an Sarkoidose erkrankt sind.

**Wie entstehen die Organschäden?**

Die Granulome und auch die sich anschließend bildenden Narbenstränge können zu Fehlfunktionen der betroffenen Organe führen. Die Anzahl und die Lokalisation der Granulome bestimmen die Schwere der Erkrankung. Eine große Zahl an Granulomen in einem Lymphknoten kann für den Patienten irrelevant sein. Aber eine kleine Anzahl von Granulomen oder Narbensträngen im Reizleitungssystem im Herzen kann zu erheblichen Herzrhythmusstörungen führen und es existieren Untersuchungen, die nahelegen, dass eine große Zahl der plötzlichen Herztode bei jungen Menschen auf eine bisher nicht erkannte Sarkoidose zurückzuführen sind.

In bis zu 25 % der Fälle kann eine Lungensarkoidose zu einer Fibrose führen, die wiederum ein Lungenversagen zur Folge haben kann. Warum bei einigen Patienten sich derartige Verläufe einstellen und bei anderen nicht ist unklar.

**Sind Auslöser der Sarkoidose bekannt?**

Eine Reihe von Vermutungen führen zu der Hypothese, dass sowohl Infektionserreger als auch nicht-belebte, inhalierte Partikel die Sarkoidose auslösen können. Infektionserreger wie Pilze und Mykobakterien aber auch nicht-infektiöse Partikel wie bestimmte Stäube können granulomatöse Erkrankungen der Lunge hervorrufen. Da die Sarkoidose in den allermeisten Fällen die Lunge, die Augen und die Haut betrifft, kann man sich einen über die Luft übertragenen Auslöser gut vorstellen. Diese Hypothese wird durch die Beobachtung gestützt, dass sich die Sarkoidose häufiger in den Frühjahrs- und Sommermonaten manifestiert, wenn sich verschiedene Infektionserkrankungen häufen. Bis jetzt konnte jedoch noch kein Infektionserreger der Sarkoidose identifiziert werden. Da sich die Sarkoidose weltweit in allen Klimazonen manifestiert, ist zu vermuten, dass sie das Resultat unterschiedlicher Auslöser aus der Umwelt ist. Der individuelle genetische Hintergrund ist mit hoher Wahrscheinlichkeit für die Immunreaktion verantwortlich, die zur Sarkoidose führt.

**Prävention, Behandlung und Prognose**

Da der Auslöser der Sarkoidose nicht bekannt ist, ist auch eine Prävention nicht möglich und Vorsorgeuntersuchungen sind nicht sinnvoll.

Nicht alle Patienten mit einer Sarkoidose benötigen eine Behandlung. In etwa zwei Drittel der Patienten bildet sich die Sarkoidose relativ rasch ohne Behandlung zurück. Daher wird in allen Fällen, in denen die Symptomatik eine Therapie nicht erzwingt zunächst zugewartet und beobachtet, ob sich eine Spontanremission einstellt. Bei einer ausgeprägten Symptomatik, die je nach Organbefall stark variieren kann, muss mit Kortison (Prednisolon) therapiert werden und in den allermeisten Fällen führt diese Therapie auch zu einer Ausheilung. Leider existieren keine Placebo-kontrollierten Studien zur besten Therapie der Sarkoidose, sodass wir hier weitgehend auf Erfahrungsmedizin angewiesen sind. Bei der Therapieentscheidung müssen die Vor- und Nachteile der Therapie abgewogen und den möglichen Schäden des spontanen Krankheitsverlaufs gegenüber gestellt werden. Im Allgemeinen beginnt man eine Behandlung bei beeinträchtigenden Symptomen oder bei sich einstellenden Organschäden. Wenn man sich für eine Therapie entscheiden hat, sollte man sie etwa über 6 Monate durchführen.

Kortison (Prednisolon) ist das effektivste Medikament zur Behandlung der Sarkoidose. Es lindert die Symptome, verbessert die Lungenfunktion und verhindert Komplikationen. Patienten die Kortison nur schlecht vertragen benötigen eine Kombinationstherapie mit immunsuppressiven Medikamenten, die eine Kortisoneinsparung ermöglichen. Hierzu gehören Azathioprin und Methotrexat. Biologische Medikamente, die in das Entzündungsgeschehen eingreifen, sind bei der der Sarkoidose wirksam aber leider nicht zugelassen. Obwohl die Sarkoidose häufig zu chronischer Müdigkeit, Gliederschmerzen, Gelenkschmerzen, Atemwegsproblemen und Luftnot führt, erleiden die meisten Patienten keine permanenten Organschäden. Die Prognose hängt von Geschlecht, Ethnie (Rasse), Alter und den beteiligten Organen ab. In den meisten Fällen kommt es innerhalb von 5 Jahren ohne oder mit Therapie zu einer Ausheilung. Rückfälle ereignen sich bei etwa 5 % der Patienten. Eine chronisch progressive Sarkoidose, die auf Therapien nicht anspricht, kann zu unterschiedlichen Organschäden führen. Hierbei sind besonders die Beteiligung des zentralen Nervensystems und des Herzens gefürchtet. Bei weit vorangeschrittenen Organschäden der Lunge muss eine Sauerstofflangzeittherapie erfolgen und die Lungentransplantation ist die letzte Möglichkeit für ein Leben ohne Luftnot.

**Beiträge der aktuellen Forschung**

Große Studien konnten zeigen, dass das klinische Erscheinungsbild der Sarkoidose stark variiert. Dies betrifft zum einen das Befallsmuster für verschiedene Organe und zum anderen die Antwort auf unterschiedliche Therapien. Eine Häufung der Sarkoidose an unterschiedlichen Arbeitsplätzen konnte beobachtet werden, aber ein oder mehrere Auslöser waren nicht zu identifizieren. Eine familiäre Häufung ist bei der Sarkoidose bereits seit langem bekannt und genetische Studien in Familien mit Sarkoidose über mehrere Generationen zeigten, dass eine Reihe von Genvarianten die Entzündungsreaktionen beeinflussen, für die Empfänglichkeit an Sarkoidose zu erkranken verantwortlich sind. Ihr Beitrag ist, obwohl statistisch signifikant, so gering, dass humangenetische Untersuchungen um das Risiko an Sarkoidose zu erkranken oder den Therapieerfolg vorherzusagen nicht gerechtfertigt sind. In den Granulomen der Sarkoidose konnten jedoch unbelebte Teile von Bakterien gefunden werden, sodass die Hypothese eines Bakteriums als Mitursache weiterhin wissenschaftlich geprüft werden muss.